

TODO EMPEZÓ COMO UNA OTITIS

MIRIAM LOBATO GONZÁLEZ

R2 MEDICINA INTERNA

HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GUADALAJARA



SOCIEDAD DE MEDICINA INTERNA
**MADRID-CASTILLA
LA MANCHA**

MUJER DE 16 AÑOS
ACUDE A URGENCIAS POR FIEBRE Y
MALESTAR GENERAL



ANTECEDENTES PERSONALES



- ❖ No reacciones alérgicas medicamentosas conocidas.
- ❖ No factores de riesgo cardiovasculares.
- ❖ No hábitos tóxicos.
- ❖ Soplo funcional con revisiones en Cardiología (actualmente sin seguimiento).
- ❖ Sinusitis y otitis de repetición valorada por otorrinolaringología.
- ❖ Menarquia a los 13 años.
- ❖ Intervenciones quirúrgicas: fontanela.
- ❖ No toma medicación habitual.
- ❖ **SITUACIÓN BASAL:** Estudiante de bachillerato. Deportista, compite en triatlón.

ENFERMEDAD ACTUAL



Mujer de 16 años que acude **por malestar general y fiebre de dos meses de evolución** que no mejora a pesar de varios ciclos de antibióticos (Augmentine, amoxicilina, claritromicina y levofloxacino) con tos sin expectoración. Refiere fiebre a diario de 38°C con pérdida de 4 kg de peso. **Mejoría clínica puntual tras toma de deflazacort**, con importante empeoramiento tras suspensión. No presenta disnea, ni autoescucha de sibilancias, ni lesiones cutáneas, ni otra clínica de interés.

Ha estado en un campamento recientemente en contacto con caballos. Niega picaduras de insectos o garrapatas.

EXPLORACIÓN FÍSICA



- TA: 117/75 mmHg FC: 93 lpm SatO₂: 97% basal T^a: 37°C
- Buen estado general. Consciente y orientada. Eupneica.
- CyC: Adenopatía preauricular derecha, dolorosa a la palpación.
- AC: rítmica sin soplos.
- AP: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.
- Abdomen: RHA+. Blando, no doloroso a la palpación. No se palpan masas ni visceromegalias

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS



- **Analítica:** Leucocitosis $12 \times 1000\mu\text{l}$ (3.9-9.9) con neutrofilia. Perfil renal y hepático normal. PCR 116.2 mg/L (0-8.0).
- **Sedimento de orina:** Proteínas 30 mg/dl. Resto sin alteraciones
- **Radiografía tórax:** Imagen nodular en lóbulo inferior derecho.



DADOS LOS HALLAZGOS CLÍNICOS Y
RADIOLÓGICOS, SE DECIDE DERIVACIÓN A
CONSULTAS DE MEDICINA INTERNA
PARA COMPLETAR ESTUDIO

CONSULTA DE MEDICINA INTERNA



- ❖ Refiere cuadro de 2 meses de evolución de fiebre DIARIA que no llega a 38 °C con malestar general y expectoración escasa pero en muchas ocasiones HEMOPTOICA (hilos da sangre).
- ❖ Perdida de 4Kg de peso en estos meses. No sudoración nocturna. Astenia progresiva.
- ❖ Deterioro progresivo del estado general.
- ❖ Episodio de HIPOACUSIA y OTITIS de repetición de evolución tórpida a pesar de tratamiento antibiótico.
- ❖ Cuadro de SINUSITIS con emisión de material SANGUINOLENTO y purulento.
- ❖ Discreta mejoría con ciclo de claritromicina y deflazacort pautado por su MAP con nuevo empeoramiento a los 3 días de finalizarlo.

EXPLORACIÓN FÍSICA EN CONSULTA



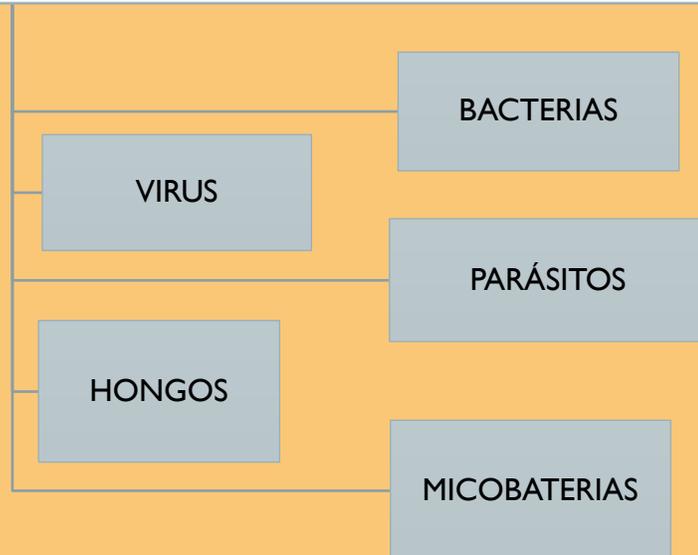
- SatO₂ 98% basal, FR 20 rpm sin trabajo respiratorio. Afebril en la consulta
- Regular estado general, postrada. Palidez cutánea. Tos seca continua.
- Carótidas rítmicas y simétricas. Cavity oral sin lesiones. No adenopatías cervicales, supraclaviculares ni axilares.
- AC: rítmica sin soplos
- AP: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos
- Abdomen: RHA+. Blando, no doloroso a la palpación. No se palpan masas ni visceromegalias.
- No edemas en MMII
- No lesiones cutáneas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

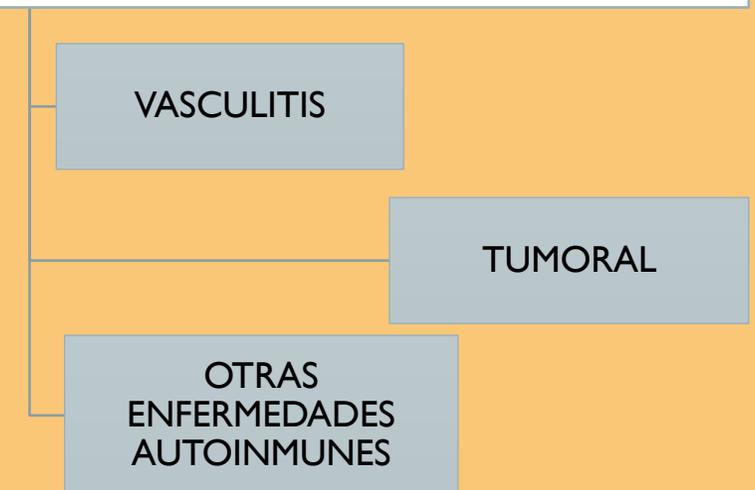


TOS + FIEBRE + HEMOPTISIS + NÓDULO PULMONAR

INFECCIOSO



NO INFECCIOSO



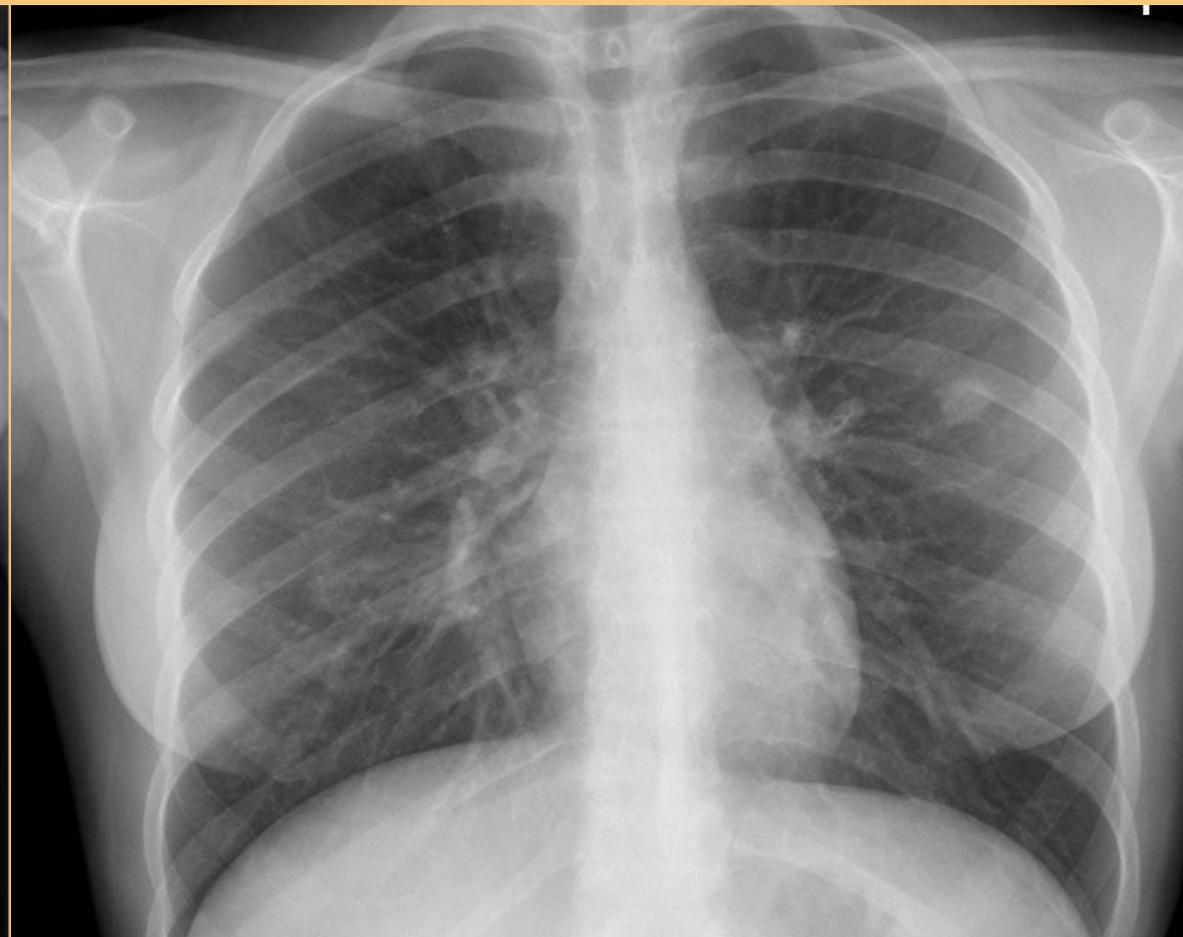
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS CONSULTA



- **Radiografía tórax:** Imagen nodular cavitada en lóbulo inferior derecho con aparición de nuevo nódulo en lóbulo superior izquierdo.
- **Analítica en consulta:** VSG 102; PCR 114 mg/L; Factor reumatoide: negativo; ECA normal; complemento: normal; ANA: negativos; ANTI Membrana Basal Glomerular: negativos; **AC. ANCA ANTI CITOPLASMA NEUTROFILOS: positivos; Ac. ANCA ANTI PR3 (PROTEASA 3): positivos; AC.ANCA MPO (MIELOPEROXIDASA): negativos.**
- **Serología:** Cuantiferon: negativo; CMV, VEB, VIH, Toxoplasma: negativo; PCR B. Pertussis y Parapertussis: negativo; IgM M. Pneumoniae: negativo; Brucella: negativo; 2 muestras de esputo: no se observan BAAR, flora saprofita; Cultivo Micobacterias: negativo; C. Burnettii y Rickettsia: negativo.
- **Sedimento de orina:** sin alteraciones.



02/10/2018

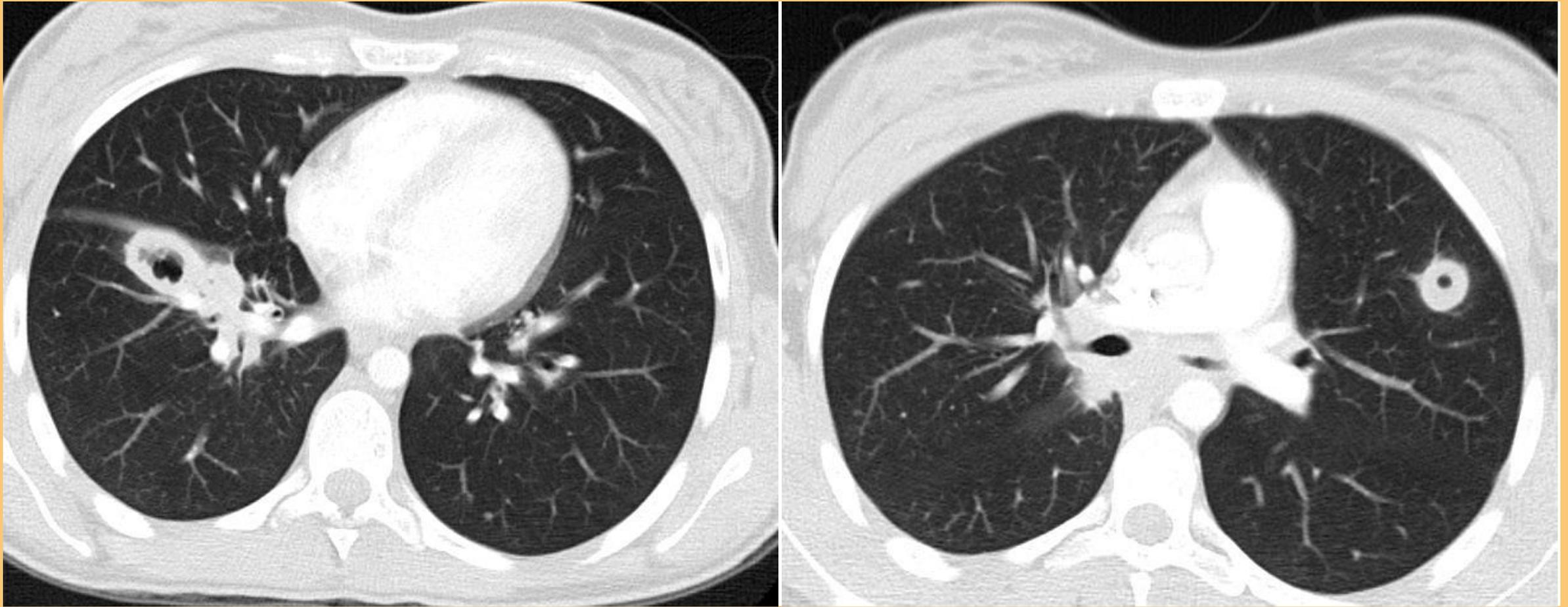


22/10/2018

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS CONSULTA



- **TAC de tórax (24/10/2018):** Se aprecian varias imágenes nodulares bilaterales de distribución peribronquial en lóbulo inferior derecho, la mayor cavitada, así como en lóbulo superior izquierdo y una en lóbulo inferior izquierdo. Algunas presentan un tenue halo en vidrio deslustrado. Adenopatías hiliares derechas y mediastínicas en región subcarinal (en esta localización con tendencia a formar conglomerado).

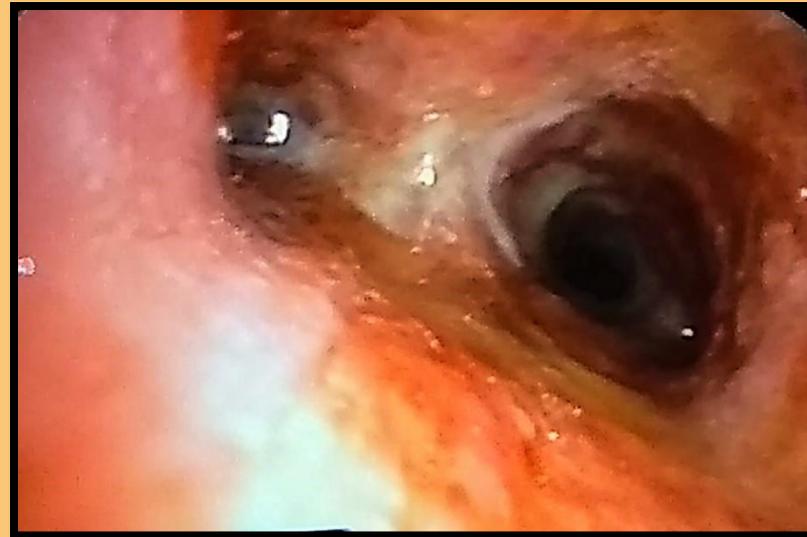


TAC de tórax (24/10/2018)

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS CONSULTA



- **Broncoscopia (25/10/2018)**: afectación difusa de mucosa de todo el árbol traqueobronquial central. Lesiones hipertróficas e hipervascularizadas que estenosan los bronquios principales impidiendo el paso del broncoscopio.



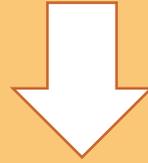
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS CONSULTA



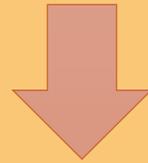
Anatomía patológica (Biopsia transbronquial):

Granulomas epitelioides necrotizantes, hallazgos compatible con **granulomatosis de Wegener.**

DIAGNÓSTICO



Clínica + Alteraciones radiológicas + histología compatible



**GRANULOMATOSIS
CON POLIANGEÍTIS**

GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS

- Afecta fundamentalmente a los vasos de mediano y pequeño calibre.
- Incidencia máxima entre los 64 y los 75 años de edad.
- No presenta predilección por el sexo.
- Los principales órganos implicados en la misma son los pulmones y los riñones.

SÍNTOMAS

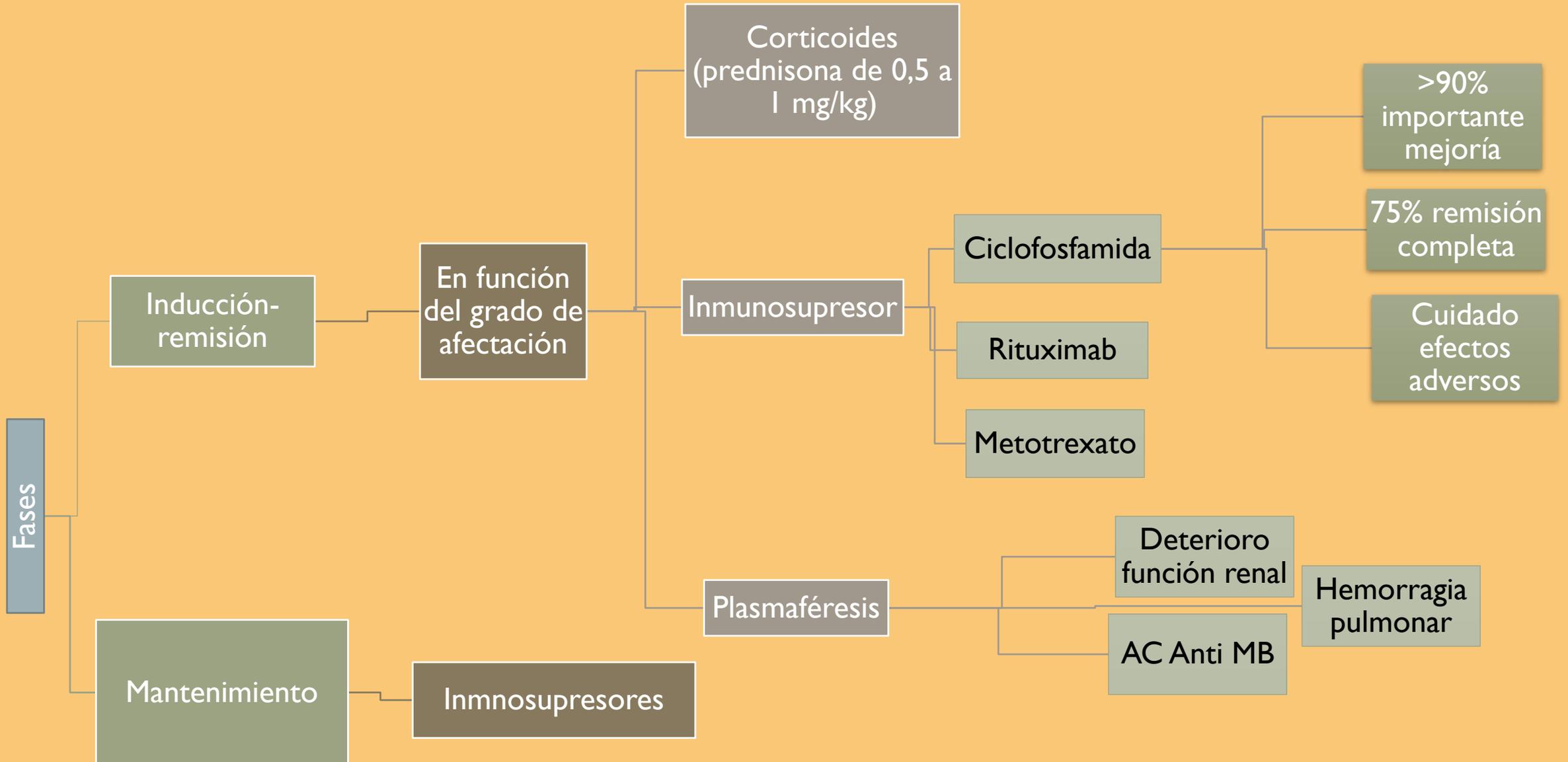
- **Respiratorio:** sinusitis, otitis media, epistaxis, estenosis subglótica, tos, hemoptisis, infiltrados pulmonares.
- **Renal:** glomerulonefritis pauci inmune (en más de 75% de los casos). Glomerulonefritis focal y segmentaria (lesión renal característica con cilindros granulares y eritrocitarios).
- **Ocular:** conjuntivitis, queratitis, epiescleritis, dacriocistitis, proptosis (manifestación distintiva).
- **Cutánea:** púrpura palpable, vesículas, pápulas, costras, úlceras.
- **Musculoesquelética:** artritis no erosiva, artralgias y mialgias.
- **Neurológica:** infartos cerebrales, hemorragia, cerebritis, meningitis crónica, déficit focal o crisis convulsivas, diabetes insípida o cefaleas crónicas.
- **Cardiaca:** pericarditis, insuficiencia cardiaca, miocarditis y vasculitis coronaria.
- **Gastrointestinal:** dolor abdominal, diarrea, hemorragia y perforación intestinal.

DIAGNÓSTICO

1. Inflamación oral o nasal	Úlceras dolorosas o no dolorosas, descarga nasal purulenta o sanguinolenta
2. Alteraciones en la radiografía de tórax	Radiografía de tórax con nódulos, infiltrado fijo o cavidades
3. Anormalidades urinarias	Microhematuria (eritrocitos >5) cilindros hemáticos
4. Biopsia con infiltrado granulomatoso	Cambios histológicos con infiltrado granulomatoso en la pared de una arteria o en área perivascular o extravascular (arteria o arteriola)

Criterios diagnósticos según el *American Collage of Rheumatology*

TRATAMIENTO



PRONÓSTICO

- Morbilidad y mortalidad significativas debido a una disfunción orgánica irreversible o debido a las consecuencias del uso intensivo / prolongado de glucocorticoides o agentes inmunosupresores.
- Los pacientes con compromiso renal grave tienen un pronóstico reservado y una tasa de mortalidad más alta
- La esperanza de vida promedio para un paciente con GPA sin ningún tratamiento es de 5 meses, con una tasa de supervivencia a 1 año de menos del 30%.

EVOLUCIÓN

Tras la realización de las pruebas complementarias descritas previamente, descartándose patología infecciosa, se llega al diagnóstico **de granulomatosis con poliangeítis** tras el resultado anatomopatológico, iniciándose **tratamiento de inducción con rituximab y corticoides**, con buena respuesta al tratamiento. La paciente no presenta en ningún momento afectación renal. Posteriormente se realiza **tratamiento de mantenimiento con rituximab, persistiendo leve tos sin expectoración y afectación residual de vía aérea superior con secreciones espesas y costras nasales** como única sintomatología.

CONCLUSIONES

- Vasculitis ANCA positiva, granulomatosa, necrosante, que afecta el tracto respiratorio superior e inferior, así como el riñón.
- Su diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas, los estudios de imagen, los ANCA y los estudios histológicos.
- Para el tratamiento es necesaria una fase de inducción a la remisión con la administración de glucocorticoides e inmunosupresores y una fase de mantenimiento



MUCHAS GRACIAS POR SU ATENCIÓN

BIBLIOGRAFÍA

- Garlapati P, Qurie A. Granulomatosis with Polyangiitis. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; May 15, 2021.
- Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, Mc Donal-Vera A, Pacheco-Ruelas M, Gayosso-Rivera y. JA. Granulomatosis de Wegener, abordaje diagnóstico y terapéutico. Gac Méd Méx Vol. 146 No. 2, 2009.
- Jennette JC, Nachman PH. ANCA glomerulonephritis and vasculitis. Clin J Am Soc Nephrol. 2017;12(10):1680–91.
- Silva Francisco, Cisternas Marcela. Anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis: advances in pathogenesis and treatment. Rev. méd. Chile. 2013 June; 141(6): 765-773.